



MIECTOMÍA SEPTAL EN MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA CON OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO.

Septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy with obstruction of the outflow tract of the left ventricle

Dr. Amaury Flores Sánchez¹, Dr. Ángel M. Paredes Cordero², Dr. Roberto F. Marrero Mederos³, Dra. Arlenis Rodríguez Martínez⁴, Dr. Juan Valiente Mustelie⁵.

¹ Sala de clínica cardioquirúrgica. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

² Departamento de Cirugía Cardiovascular. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

³ Departamento de arritmia y marcapaso. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

⁴ Cardiocentro Hospital Hermanos Amejeiras. La Habana. Cuba.

⁵ Departamento de ecocardiografía. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

Resumen

La miocardiopatía hipertrófica tiene como complicaciones la insuficiencia cardíaca diastólica, arritmias, síncope y la muerte súbita. La miectomía septal es la indicación primera para el tratamiento de dicha entidad con obstrucción del tracto de salida del VI (TSVI), mientras que la ablación septal con alcohol también es aceptada. Se describe el caso de una paciente tratada con miectomía septal, al ser este abordaje terapéutico muy infrecuente en nuestro país.

Palabras clave: miectomía septal, miocardiopatía hipertrófica.

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy is as complications diastolic heart failure, arrhythmias, syncope and sudden death. Septal myectomy is the first indication for the treatment of this entity with obstruction of the left ventricular outflow tract (LVOT), while alcohol septal ablation is also accepted. If a patient treated with septal myectomy, as this is very rare therapeutic approach described in our country.

Key words: septal myectomy, hypertrophic cardiomyopathy.

Correspondencia: Dr. Amaury Flores Sánchez. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.,
email: amauryflores@infomed.sld.cu





INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad global con casos reportados en todos los continentes, sin distinción de género, raza o etnias¹. Es de origen genético, con fenotipos diferentes, bastante común, que produce un desorden estructural de las sarcómeras². Su frecuencia es de 1 en 500 personas, similar a la hipercolesterolemia familiar.

Esta entidad nosológica se caracteriza por hipertrofia del miocardio ventricular izquierdo que no puede ser explicada por otras enfermedades sistémicas y que ocurre sin dilatación de las cavidades cardíacas, con un grosor al menos de 15 mm de las paredes ventriculares izquierdas³. Tiene como complicaciones la muerte súbita, arritmias, síncope e insuficiencia cardíaca diastólica⁴. Tanto las manifestaciones clínicas como morfológicas son muy variadas, al extremo que hay pacientes que permanecen asintomáticos o casi asintomáticos durante toda su vida, mientras otros mueren súbitamente y generalmente de forma prematura. Por último, algunos desarrollan una insuficiencia cardíaca terminal cuya única solución es el trasplante cardíaco⁵.

La más común de las presentaciones es la hipertrofia septal asimétrica, que se puede acompañar de obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo y que al ser tratada puede aliviar o desaparecer los síntomas a los pacientes. Una de las posibilidades terapéuticas para lograr ese objetivo es la miectomía septal. Esta técnica es muy infrecuente en nuestro país, lo que motivó presentar este caso sin antecedentes reportado en nuestra literatura nacional.

Descripción del paciente

Se presenta el caso de una mujer de 18 años de edad que aquejaba disnea de esfuerzo, de reposo,

presíncope, síncope y angor precordial tanto a los esfuerzos como en reposo. Se acompañaba de disminución del gasto cardíaco debido a la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Esta paciente la habían tratado hacía un año con un marcapasos permanente con el objetivo de disminuir el gradiente en tracto de salida de ventrículo izquierdo (TSVI) sin éxito.

El ecocardiograma preoperatorio mostraba hipertrofia concéntrica con ligero predominio septal (tabique 21 mm y pared posterior del ventrículo izquierdo 19 mm) en vista eje largo paraesternal. La hipertrofia involucraba todos los segmentos cardíacos, pero en las porciones medias de los segmentos septales y anteriores llegaba a medir 30 mm (Fig 1A). En vista subcostal la porción media del tabique interventricular (TIV) mostraba un grosor de 39 mm (Fig 1B). Además se apreciaba un gradiente dinámico subaórtico pico de 173 mm de Hg y medio de 76 mm Hg, sin que se le realizara maniobra de Valsalva debido a la sintomatología a esfuerzos mínimos (Fig 1C). También se determinó movimiento anterior sistólico de la valva anterior mitral completo y turbulencia sistólica en aurícula izquierda con área por doppler color de 11.79 cm², excéntrico y dinámico en las diferentes partes del ciclo cardíaco (Fig 1D).

Se realizó cirugía cardíaca, primeramente aortotomía y a través de la válvula aórtica se accedió al rodete fibroso del TIV que obstruía el TSVI. Se realizó septectomía y luego sustitución valvular mitral colocándose prótesis mecánica Saint Jude # 27. Como complicación intraoperatoria se determinó una comunicación interventricular residual al proceder que se cerró con dos puntos acolchados.

La paciente ha presentado muy buena evolución postoperatoria en los primeros 5 meses, y en ecocardiografía transtorácica postoperatoria solo se apreció un gradiente en TSVI de 7 mm Hg (Fig 2) y

la prótesis mitral normofuncionante con gradientes pico y medio de 15 y 6 mm Hg respectivamente (Fig 3).

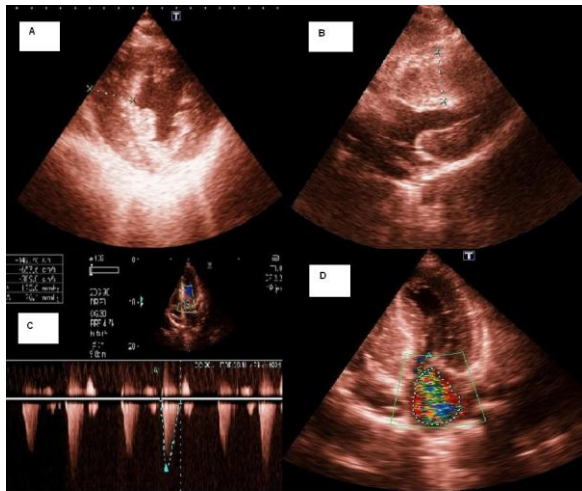


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico preoperatorio. (A) porción media del segmento septal que llega a medir 30 mm en vista paraesternal eje corto. (B) vista subcostal donde se observa un grosor de 39 mm en la porción media del tabique interventricular. (C) gradiente dinámico subaórtico de 173 mm de Hg y medio de 76 mm Hg, sin realizar maniobra de Valsalva. (D) turbulencia sistólica en aurícula izquierda con área por doppler color de 11.79 cm², excéntrico y dinámico.

Discusión

Esta paciente continuaba sintomática (disnea a mínimos esfuerzos y angina en reposo) a pesar de tratamiento médico óptimo y de la reducción ligera del gradiente en TSVI, por los que se necesitaba una técnica de reducción septal.

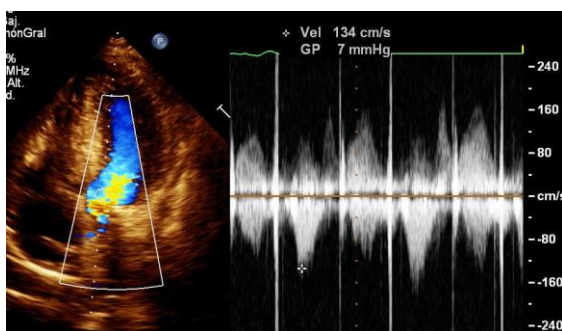


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico postoperatorio donde se cuantifica gradiente en tracto de salida de ventrículo izquierdo de 7mmHg.

Actualmente la miectomía septal es la indicación primera para el tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica con obstrucción del TSVI y síntomas refractarios,^{6,7} incluso en aquellos pacientes con pequeños depósitos de tejido amiloide cardíaco.⁸

Esta elección está avalada por resultados documentados a largo plazo, datos seguros y tiempo de experiencia de la misma y se aplica cuando los gradientes en TSVI de ≥ 50 mm Hg (en reposo y/o con provocación fisiológica [ejercicio]) son los responsables de la insuficiencia cardíaca avanzada y limitante a pesar de tratamiento médico máximo.

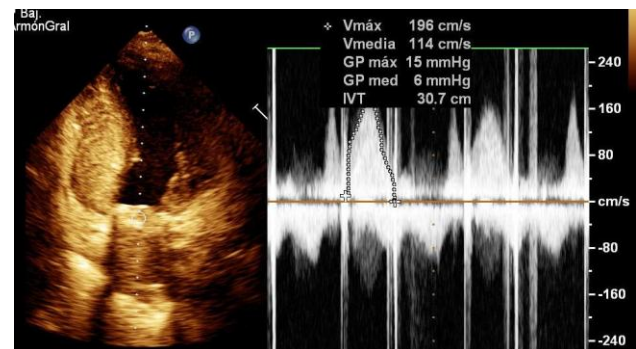


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico postoperatorio que muestra prótesis mitral normofuncionante con gradientes pico y medio de 15 y 6 mm de Hg respectivamente.

La ablación septal percutánea con alcohol absoluto perfundido es aceptada también como terapéutica en estos casos y tiene como resultado un infarto de miocardio de hasta el 10 % de la masa ventricular izquierda, por lo que la función sistólica teóricamente puede declinar con el paso del tiempo. Sin embargo, estudios recientes demuestran que la función sistólica solo decrece ligeramente después de este proceder en una minoría de pacientes y que otros parámetros ecocardiográficos y funcionales mejoran de forma significativa.⁹

El uso de marcapasos como tratamiento de esta entidad es el abordaje más frecuente en nuestro medio, pero es conocido que actualmente no constituye una indicación precisa a nivel mundial. Hace más de 25 años un marcapasos bicameral era promovido como remedio, panacea, de la miocardiopatía hipertrófica en ausencia de trastornos de la conducción y se consideraba un tratamiento específico. Hacía aun más atractivo esta estrategia al ser considerado en aquellos tiempos el marcapasos como benigno, tanto agudo como crónicamente y se



eliminaban los riesgos de la miectomía quirúrgica. En la década de los 1990 eran muchos los seguidores de esta técnica terapéutica hasta que se publicaron los resultados de dos ensayos en Estados Unidos y posteriormente otro en Europa cuyos resultados mostraban que la mejoría sintomática con los marcapasos doble cámara se explicaba por un efecto placebo y no por el efecto directo del dispositivo sobre la enfermedad subyacente, a excepción de los ancianos. Por otra parte los beneficios al reducir el gradiente obstructivo en tracto de salida de ventrículo izquierdo y la insuficiencia mitral eran impredecibles y muy modestos.¹⁰

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Houston BA, Stevens GR. Hypertrophic Cardiomyopathy: A Review. *Clin Med Insights Cardiol* 2014; 8(1): 53-65.
2. Maron BJ, Hass TS, Goodman JS. Hypertrophic Cardiomyopathy: One Gene . but Many Phenotypes. *Am J Cardiol* 2014; 113:1772-1773.
3. Roy RR, Hakim FA, Hurst RT, Simper D, Appleton CP. Two cases of apical ballooning syndrome masking apical hypertrophic cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J* 2014;41(2):179-83.
4. Khalpey Z, Korovin L, Chitwood R, Poston R. Robot-assisted septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147:1708-9.
5. Roberts WC, Roberts CC, Ko JM, Grayburn PA, Tandon A, Kuiper J et al. Dramatically different phenotypic expression of hypertrophic male cousins undergoing cardiac transplantation with identical disease-causing gene mutation. *Am J Cardiol* 2013; 111:1818-1822.
6. Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivoto I, Maron MS. Hypertrophic Cardiomyopathy. Present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *Am J Cardiol* 2014; 64(1):83-89.
7. Panaich SS, Badheka AO, Chotani A, Mehta K, Patel NJ, Deshmukh A. Results of ventricular septal myectomy and hypertrophic cardiomyopathy (from Nationwide inpatients sample [1998-2010]). *Am J Cardiol* 2014; 114:1390-1395.
8. Helder MRK, Schaff HV, Nishimura RA, Gersh BJ, Dea-rani JA, Ommen SR et al. Impact of incidental amyloidosis on the prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy undergoing septal myectomy for left ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 2014; 114:1396-1399.
9. Moss TJ, Krantz MJ, Zipse MM, Quaife RA, Sauer WH, Messenger JC et al. Left ventricular systolic function following alcohol septal ablation for symptomatic hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2014; 113:1401-1404.
10. Long-term consequences of the right ventricular pacing mania of the 1990s for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2014;113:191-192

Recibido: **13-01-2015**
Aceptado: **19-11-2015**

